Aus der Orthopädischen Universitätsklinik der Charité zu Berlin
Direktor: Prof. Dr. Gocht

Die Sprengel'sche Deformität in den letzten 10 Jahren

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Walter Huck

aus Nauen

Tag der Promotion: 24. November 1937

Buchdruckerei und Verlagsanstalt R. Pfau, Berlin NW 7, Luisenstraße 21

M 355

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Friedrich-Wilhelms-Universität Berlin

---

Dekan: Prof. Dr. Siebeck
Referent: Dozent Dr. Storck
Korreferent: Prof. Dr. Gocht

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Seit der ersten Veröffentlichung über die Beobachtung von angeborenem Schulterblatthochstand durch Sprengel steht die Frage nach der Pathogenese der Krankheit im Vordergrund des Interesses. Die Theorien, die hierüber aufgestellt wurden, haben sich natürlich aus den einzelnen Befunden und Symptomen des Krankheitsbildes ergeben und waren, da letztere bei der Seltenheit der Krankheit erst im Laufe von Jahrzehnten gesammelt werden konnten, zu bestimmten Zeiten entsprechenden Veränderungen unterworfen. Ich halte es daher für angebracht, die bisher vertretenen Auffassungen vom Wesen und von der Aetiologie der Krankheit historisch zu entwickeln.

Der angeborene Schulterblatthochstand wurde bereits im Jahre 1888 von Burney und von Sands als solcher erkannt. Er wurde jedoch von ihnen nicht veröffentlicht.

Da beschrieb 1891 Sprengel, Oberarzt der chirurgischen Abteilung des Kinderhospitals in Dresden, im „Archiv für klinische Chirurgie" vier von ihm beobachtete Fälle von „angeborener Verschiebung des Schulterblattes nach oben." Er teilt hier seine Beobachtungen an vier Kindern mit, bei denen er ein Höherstehen der linken Scapula gegenüber der rechten um etwa 2 bis 3 cm, verbunden mit einer Drehung um die sagittale Achse festgestellt habe. Es handele sich um eine Deformität, bei deren Entstehung jegliche extrauterin wirkenden Momente ausgeschlossen seien, die er daher als kongenitale zu betrachten habe. Bei drei von diesen vier Kindern sei der Fehler schon gleich nach der Geburt von den Eltern bemerkt worden, nur einmal erst nach einem Trauma; jedoch handele es sich auch hier in diesem letzten Falle sicher um ein kongenitales Leiden, das allerdings erst beobachtet worden sei, als das Kind nach dem Trauma einmal genau untersucht wurde. Das „Nach-oben-gerücktsein" des Schulterblattes sei in diesen Fällen einmal beim Vergleich mit der gesunden Seite, dann auch im Vergleich mit der Clavicula der kranken Seite zu erkennen. Denn normalerweise stehe der obere Rand der Scapula etwa in gleicher Höhe mit der Clavicula, eher et-

was tiefer als höher. Bei den vorliegenden Fällen könne er aber deutlich über der Clavicula von vorn her getastet werden. „Das Schulterblatt sitzt den Kindern im Nacken."

Von den weiteren Befunden, die wir beim angeborenen Schulterblatthochstand zu erheben pflegen, fand Sprengel lediglich die veränderten Muskelkonturen des Trapezius an der Schulter-Nackenlinie, die er sich durch den abnormen Verlauf der Muskelfasern leicht erklären konnte, ferner in einem Fall eine Exostose einer Rippe zwischen der Wirbelsäule und der margo medialis der Scapula und einmal eine geringe, „bedeutungslose", nach der gesunden Seite konvexe Scoliose der Brustwirbelsäule. Das Schultergelenk befand sich jedesmal an normaler Stelle, wodurch ihm die Drehung der Scapula um die sagittale Achse erklärt erschien. Von den Bewegungen des Armes fand er die Elevation im Schultergelenk mehr oder weniger beeinträchtigt.

Ueber seine Vermutungen bezüglich der Pathogenese der Prankheit äußerte er sich sehr vorsichtig. Da bei zwei von den vier Kindern bei der sonst normal verlaufenen Geburt der Arm der kranken Seite nach hinten umgeschlagen gewesen sei, im dritten Fall es sich später zeigte, daß das Kind im Schlaf den Arm in ähnlicher Weise auf dem Rücken zu halten pflegte, nahm er als Ursache der Schulterdeformität eine entsprechende, nach hinten umgeschlagene Haltung des Armes im Uterus an. Nach seinen Versuchen lasse sich der Hochstand des Schulterblattes in sehr ähnlicher Weise an gesunden Kindern nachahmen, indem man ihnen den einen Arm so auf den Rücken lege, daß die Streckseite des Armes dem Rücken, die Handfläche dem Darmbeinkamm der gegenüberliegenden Seite zugewendet sei. Für die Ursache dieser Armhaltung im Uterus nahm Sprengel den Druck der Uteruswand infolge von Fruchtwassermangel an, der auch für andere, sicher ähnlich entstandene Deformitäten, wie z. B. angeborene Luxation des Hüftgelenks, verantwortlich gemacht würde. Er beurteilte das Leiden, da bei den von ihm beobachteten Fällen die Funktion an der betroffenen Extremität nicht wesentlich gestört war, lediglich als Schönheitsfehler, der zwar nicht ausgleichbar, jedoch auch nicht progressiv sei und daher auch keiner operativen Therapie bedürfe.

Inzwischen kamen weitere Fälle zur Beobachtung. 1902 behauptete Sick, Kiel, daß die Fälle von Sprengel'scher Deformität, wie nun bereits der angeborene Schulterblatthochstand genannt wurde,

besonders häufig eigentümliche Nebenbefunde in der Nachbarschaft der Scapula aufwiesen, denen sicher ätiologische Bedeutung beizumessen sei. Erstens habe er des öfteren beträchtliche Deformitäten der Scapula, die normalerweise etwa die Form eines gleichschenkligen Dreiecks mit der Basis an der Schulter habe, beobachtet. Sie sei vielfach trapezähnlich und anders geformt gewesen. Besonders häufig sei die Pars supraspinata hakenförmig nach vorn gekrümmt und fingerbreit über der Clavicula zu tasten gewesen. An den Rippen seien Exostosen, wie Sprengel sie schon beschrieben hatte, häufiger angetroffen worden. An der Wirbelsäule seien außer allen möglichen Formen von Scoliosen auch Lordosen der Halswirbel, ferner Spaltbildungen an Wirbelbögen und dabei einmal abnormer Haarwuchs in der Kreuzgegend, wie oft in Fällen von Spina bifida occulta, beobachtet worden. Auch seien die Funktionsstörungen der befallenen Extremität teilweise doch erheblicher gewesen, als Sprengel sie geschildert hätte.

Pathogenetisch seien von diesen Befunden sicher die Veränderungen an den Knochen für die Sprengel'sche Deformität von Bedeutung. Da sich bei der fötalen Entwicklung das Schulterblatt in Höhe der unteren Halswirbel anlegt, handele es sich bei dem angeborenen Schulterblatthochstand nicht, wie Sprengel annahm, um eine Verschiebung des Schulterblattes nach oben, sondern um ein Ausbleiben oder wenigstens um eine Hemmung des sonst im 2. Fötalmonat erfolgenden Descensus scapulae. Dieser könne verhindert sein durch gestörte Knochendifferenzierungen und -vereinigungen, worauf z. B. das teilweise Offenbleiben des Wirbelkanals hindeute. In der Literatur beschriebene Fälle von Knochenspangen, durch die die Scapula mit der Wirbelsäule in Verbindung stände, sowie die erwähnten Exostosen an der Scapula oder den Rippen seien wohl von versprengten Knochenkeimen ausgegangen. Hierfür seien, ähnlich wie für Spina bifida und Rachischisis, mechanische Einwirkungen im Uterus, wie zu enge Amnioneinschnürungen, verantwortlich zu machen.

Inzwischen wurden auch die ersten Fälle von doppelseitigem angeborenem Hochstand des Schulterblattes mitgeteilt, die nach Sick zu den einseitigen im Verhältnis 4: 57 stehen.

In den folgenden Jahren wurden in den Jahresberichten der Chirurgie und der Orthopädie eine ganze Anzahl von Fällen Spren-

gel'scher Deformität gesammelt, um möglichst viel Material zur Beurteilung der Krankheit, besonders in pathogenetischer Hinsicht zu gewinnen.

So wurde 1904 von Bender über 2 Fälle von Schulterblatthochstand berichtet, von denen der eine angeboren, der andere extrauterin erworben worden sei. Beide zeigten angeblich gleiche, bei der erworbenen Deformität sichere, bei der angeborenen wahrscheinliche, rhachitische Veränderungen an der Scapula, durch die letztere mehr oder weniger fixiert gewesen sei. Hierzu meint Bender, wenn sich weiterhin ergeben sollte, daß für den angeborenen und den extrauterin erworbenen Schulterblatthochstand gleiche Ursachen in Frage kämen, so seien die beiden Krankheitsbilder nicht in so strenger Weise voneinander zu trennen.

Es wurden auch ähnliche Fälle beschrieben, bei denen aber nicht pathologische Veränderungen des Stützapparates wie Deformitäten der Scapula, Knochenspangen zwischen Wirbelsäule und Scapula, Exostosen usw., sondern angeborene Defekte von Muskeln des Schultergürtels, besonders des Trapezius, des Rhomboideus u. a. im Vordergrund standen und den Schulterblatthochstand bedingten. Man war daher nunmehr geneigt, mehrere Ursachen für die Entstehung der Krankheit gelten zu lassen. Nach Ehrhards Aufstellung faßte man den angeborenen Schulterblatthochstand auf

1. als intrauterine Belastungsdeformität,
2. als bedingt durch Muskeldefekte,
3. als bedingt durch mechanische Hindernisse, wie Knochenspangen, Exostosen, Deformitäten der Scapula usw.

Nun ist allerdings diese Einteilung nicht ganz von einem einheitlichen Gesichtspunkt aus erfolgt. Man hätte wohl besser unterschieden entweder nach den anatomischen Grundlagen des Schulterblatthochstandes: ob er durch Muskeldefekte, durch knöcherne, knorpelige oder fibröse Verbindungen der Scapula mit der Wirbelsäule oder durch Exostosen oder sonstige Formveränderungen der Scapula oder der Rippen bedingt ist — oder nach pathogenetischen Ursachen, je nachdem ob man intrauterine Belastung, Entwicklungshemmungen, intrauterine Erkrankungen oder andere Momente als Grundlage für das Zustandekommen der anatomischen Veränderungen annimmt.

Die Möglichkeit, daß die Geburt selbst, etwa durch irgendwelche Traumen, bei der Entstehung des angeborenen Schulterblatthochstandes eine Rolle spielen könne, wurde zunächst, da es sich in den meisten Fällen um normal geborene Kinder handelte, ausgeschlossen. Da warf 1909 Sellheim, Tübingen die Frage auf, wieweit Spontangeburt als Ursache von angeborenen Schulterdeformitäten in Frage käme. Er kam zu folgendem Ergebnis. Der sehr unregelmäßig gestaltete Kindskörper werde durch den Druck der elastischen Wände des Geburtskanals in allen seinen Teilen in eine Zylinderform übergeführt. Am größten sei selbstverständlich diese „alle Unregelmäßigkeiten nivellierende" Umgestaltung dort, wo jene am gröbsten seien, beispielsweise am Uebergang vom Halse zu den Schultern. Hier werde der Ausgleich durch starkes Kopfwärtsziehen des Schultergürtels geschaffen. Diese Tatsache demonstrierte er an Röntgenbildern und Abbildungen von Chiari-Gefrierschnitten. Er kam nun zu der Auffassung, daß bei dieser gewaltsamen Transformation traumatische Einwirkungen auf die Schulterblattmuskulatur denkbar seien. Zu starke Spannung könne einen Muskelriß, etwa am Trapezius im Bereich der Fasern, deren Funktion es sei, die Scapula herabzuziehen, zur Folge haben. Durch diese Funktionsstörung könne dann die durch den Geburtsakt kopfwärtsgezogene Schulter nicht in die normale Lage herabgezogen werden, sie würde im Gegenteil durch die Kontraktion der Antagonisten in ihrem Hochstand fixiert. Am stärksten gespannt seien die Mm. Trapezius, Latissimus, Subclavius, mäßig gespannt die Mm. Levator scapulae, Rhomboideus major et minor, Pectoralis minor, entspannt seien die Mm. Pectoralis major, Sternocleidomastoideus, Serratus anterior.

Wie 1928 Köhler, Freiburg i. Br. behauptet, wurden anfangs noch einige weiteren Hypothesen aufgestellt. So versuchte man sich die Sprengel'sche Deformität in den Fällen, bei denen eine knorpelige oder knöcherne Verbindung der Scapula mit der Wirbelsäule bestand, philogenetisch zu erklären. Denn diese Beziehungen zwischen Schultergürtel und Wirbelsäule erinnerten an die Anordnung des Schultergürtels niedriger Vertebraten. Jedoch wurde diese Theorie bald von Putti, Gegenbaur und anderen abgelehnt, besonders wegen Mangels an jeglichen Uebergängen.

Erbliche Ursachen wurden in Erwägung gezogen, aber die Zahl der Fälle, in denen das Leiden in einer Familie mehrmals aufgetreten war, war nur äußerst gering.

Vergleiche der Scapula-Indices (Verhältnis der Breite zur Länge mal 100) führten zu folgenden Feststellungen. Er beträgt durchschnittlich beim Europäer 65,91, etwas höhere Werte bei farbigen Rassen, noch höhere bei Tieren, so beim Schimpansen 68,52, beim Gorilla 70,38, beim Gibbon 96,97. Bei Fällen von angeborenem Schulterblatthochstand haben sich gegenüber dem oben genannten normalen Wert von 65,91 nach Neuhoff Werte zwischen 69 und 88, nach Perls zwischen 84 und 91 ergeben. Man sah vielfach in diesem erhöhten Scapula-Index einen Rückschlag zum niederen Typus hin im Sinne des Atavismus.

Köhler berichtet ferner über einen selbst beobachteten Fall von angeborenem Schulterblatthochstand mit einer Knochenspange, die durch ein echtes Gelenk mit der Wirbelsäule und knorpelig mit der Scapula verbunden gewesen sei. Nach seiner Auffassung sei sie als eine nach hinten umgeschlagene Halsrippe anzusehen. Als besondere Begründung führt er außer ihrer Lage ihre Struktur an: Sie sei ein typischer Röhrenknochen mit Diaphyse und zwei Epiphysen gewesen. Nun sind allerdings die Rippen morphologisch keine Röhrenknochen, sondern platte Knochen. Daher scheint mir gerade diese Begründung nicht einleuchtend zu sein. — Da sich an Amphibienlarven Extremitätenknospen an andere Stellen verpflanzen lassen mit dem Erfolg vollständiger Extremitätenentwicklung, behauptet Köhler, könne auch jene Knochenspange und der mit ihr in Zusammenhang stehende Schulterblatthochstand als eine infolge von Keimschädigung an abnormer, nämlich höhergelegener Stelle, angelegte Armanlage aufgefaßt werden.

Wir sehen also, daß in der verhältnismäßig kurzen Zeit unserer Kenntnis von der nicht allzu häufigen Krankheit eine ganze Anzahl von Hypothesen über ihre Entstehung aufgestellt wurden, die zum einen Teil nicht aufrecht erhalten werden konnten, zum anderen Teil, wenngleich voneinander grundverschieden und einander widersprechend, zwar nicht bewiesen, aber auch nicht widerlegt werden konnten . Welche Theorien bleiben nun übrig, wenn wir die außer acht lassen, die allgemein als unhaltbar angesehen wurden?

1. Angeborener Schulterblatthochstand als durch Geburtstrauma bei Spontangeburt entstandene Deformität. Diese Theorie würde nur die Fälle erklären, bei denen der Hochstand des Schulterblattes muskulär bedingt ist, nicht aber auch die, bei denen letzteres durch Verbindungen mit der Wirbelsäule oder durch pathologische Bildungen an den Knochen wie Exostosen an Scapula oder Rippen oder

hakenförmig nach vorn gekrümmte Pars supraspinata der Scapula in ihrer abnormen Haltung fixiert ist. Man müßte dann diese verschiedenen Formen von Sprengel'scher Deformität wegen ihrer grundsätzlich verschiedenen Entstehung auch als selbständige, voneinander verschiedene Krankheiten trennen. Sie würde außerdem nicht die bei angeborenem Schulterblatthochstand sehr häufigen Nebenbefunde wie Spina bifida, Schaltwirbel, Halsrippenanlagen usw. erklären. Man müßte also nach dieser Theorie schon annehmen, daß diese Begleiterscheinungen nur ganz zufällig mit dem Schulterblatthochstand vergesellschaftet wären.

2. Angeborener Schulterblatthochstand als Folge von intrauteriner Erkrankung. Hierfür würden nur drei von allen bisher veröffentlichten Fällen sprechen. Einmal, wird in der Literatur behauptet, habe Putti einen angeborenen Schulterblatthochstand auf kongenitale Lues, einmal Bloch einen auf intrauterine Poliomyelitis zurückgeführt. Außerdem wäre der erwähnte Fall von Bender vielleicht hierherzurechnen, bei dem er wahrscheinliche rhachitische Veränderungen an der Scapula gesehen zu haben behauptet. Auch diese Theorie würde also nur ganz vereinzelte Fälle erklären können. Für diese Theorie gilt also in verstärktem Grade das bei der vorigen Gesagte.

3. Angeborener Schulterblatthochstand als intrauterine Belastungsdeformität. Die Beweisführung gestaltet sich hier außerordentlich schwierig, infolge Mangels an anamnestischen Belegen. Wohl in den allerseltensten Fällen wird sich bei der Erhebung der Vorgeschichte irgendeine Angabe über die Menge des Fruchtwassers, die Beschaffenheit des Amnions usw. bei der meist Jahre zurückliegenden Geburt machen lassen. Auch ist kaum damit zu rechnen, daß gerade in den Fällen Sprengel'scher Deformität zufällig eine Röntgenaufnahme von der Haltung des Kindes im Uterus vorhanden ist. Die von Sprengel mehrmals beobachtete Tatsache, daß seine Kinder mit angeborenem Schulterblatthochstand mit nach hinten umgeschlagenen Armen geboren wurden oder nach der Geburt im Schlaf häufig den Arm in ähnlicher Weise auf dem Rücken zu halten pflegten, ist allerdings sehr einleuchtend und als Hinweis auf eine Zwangshaltung des Embryos im Uterus verständlich. Jedoch handelt es sich hier um Beobachtungen, die, soweit aus der Literatur zu ersehen ist, nur 3mal und zwar jedesmal von Sprengel selbst gemacht wurden, während doch immerhin schon ca. 130 Fälle ohne derartige Angaben veröffentlicht wurden. Selbstverständlich kann aber dieser Einwand auch nicht als Gegenbeweis gelten.

4. Angeborener Schulterblatthochstand als Entwicklungshemmung. Hier handelt es sich eigentlich nicht um eine eindeutig abgegrenzte Erklärung, denn es würde sich uns dann die weitere Frage aufdrängen: keimbedingt oder umweltbedingt? Außerdem steht sie auch nicht gerade im Gegensatz zur vorigen Theorie, denn auch die intrauterine Belastung mit Ausbleiben des Descensus scapulae würde ja nur eine umweltbedingte Störung der normalen Entwicklung im Uterus bedeuten. Aber nach den Erläuterungen von Sick würde sie uns die naheliegendste Erklärung sein. Auch würden für sie die sehr häufigen Nebenbefunde, die zum größten Teil ebenfalls als Entwicklungshemmungen aufgefaßt werden müssen, sprechen.

Dr. Matsuoka, Japan hat 1912 eine Zusammenstellung aller Befunde veröffentlicht, die sich mit angeborenem Schulterblatthochstand vergesellschaftet fanden. Sie seien kurz aufgezählt:

Asymmetrien des Gesichtes und des Craniums, Tortikollis, Wirbeldefekte, mangelhafter Verschluß des hinteren Wirbelbogens, Skoliose, Kyphose, Lordose, Halsrippen, Rippendefekte, rudimentäre Ausbildung des Kreuzbeins, Schusterbrust, Flughautbildungen, Rippenbuckel, Muskeldefekte, Lungenhernien, Anomalien des Herzens, besonders Verlagerung nach rechts, Medianverlagerung, kongenitale Herzfehler, Atresia ani vaginalis, Wanderniere, Kryptorchismus, Hernia inguinalis, Strabismus, Naevi und Hypertrichosis der Haut, Verkürzung des Armes, Fehlen des Oberarmes und des Vorderarmes, Radiusdefekte, Deformitäten der Hände, Verkürzungen des Beines, Luxatio coxae congenita, genu varum duplex, Deformitäten der Füße.

Von diesen Befunden sind zweifellos eine ganze Anzahl als Hemmungsbildungen aufzufassen. Es ist aber die Frage, ob alle diese Begleiterscheinungen auch tatsächlich ätiologisch mit dem Schulterblatthochstand zusammenhängen. Diese Frage läßt sich nicht ohne weiteres beantworten. Um hierin zu einer besseren Beurteilungsmöglichkeit zu gelangen, wird man zunächst möglichst viel weiterer Fälle von Sprengel'scher Deformität daraufhin zu prüfen haben, um festzustellen, welche dieser Befunde sich besonders häufig wiederholen. Das ist bei der vorliegenden Arbeit geschehen. Es wurden erstens alle Fälle von angeborenem Schulterblatthochstand, die in den Jahren 1924—35 an der orthopädischen Universitätsklinik zu Berlin beobachtet wurden, gesammelt und anhand der Krankengeschichten und Röntgenbilder festgestellt, welche der oben genannten pathologischen Veränderungen als Nebenbefunde aufgetreten waren.

Ferner wurden die Fälle, bei denen derartige Befunde als Diagnose angegeben waren, daraufhin geprüft, ob nicht auch ein angeborener Schulterblatthochstand bei ihnen vorläge. Dazu gehören im besonderen alle Fälle von angeborener Skoliose, ossärem Schiefhals, Schaltwirbeln, Wirbeldefekten, Rippendefekten, Muskeldefekten, Halsrippen, Spina bifida.

Maßgebend für die Diagnostik des angeborenen Schulterblatthochstandes waren mir die bereits von Sprengel angegebenen Symptome:

1. Vergleich des Standes beider Schulterblätter miteinander, mit der Wirbelsäule und den Rippen.

2. Vergleich des betroffenen Schulterblattes mit der Clavicula der gleichen Seite, deren Höhe normalerweise nicht wesentlich von der des oberen medialen Winkels der Scapula überschritten werden darf.

3. Als besonders charakteristisch gilt, daß das hochgestellte Schulterblatt wesentlich kleiner als das normale zu sein pflegt, besonders ist die Länge des medialen Randes herabgesetzt, wodurch der erhöhte Scapula-Index zustandekommt. Diese Verkürzung des Längendurchmessers geht in erster Linie auf Kosten der Pars supraspinata, die oft außer der Verkürzung noch nach vorn gekrümmt ist. Letzteres kommt selbstverständlich bei frontalen Projektionen, wie bei unseren Röntgenaufnahmen, nicht direkt zum Ausdruck, steigert aber die Verkürzung der Pars supraspinata. — Wie einige der zu beschreibenden Fälle zeigen, kann auch die Pars infraspinata, also das Schulterblatt in allen seinen Teilen, erheblich verkleinert sein. Bei folgenden Fällen ließ sich ein bald mehr, bald weniger ausgeprägter Schulterblatthochstand feststellen.

Fall 1: K. R., 10 Jahre, 1923—27. Krankengeschichte, Anamnese: Das Kind stammt von gesunden Eltern; der Vater ist Gastwirt. Keine Verwandtenehe, ein Bruder ist Idiot. Das Kind ist normal geboren. Schon immer hat die linke Schulter höher gestanden. In letzter Zeit fiel Hervortreten des Schulterblattes nach hinten auf, es zeigte sich blöder Gesichtsausdruck, die geistige Entwicklung soll jedoch normal gewesen sein. Befund der Krankengeschichte: Kind von schwächlichem Knochenbau und ziemlich blassem Aussehen. Leicht blöder Gesichtsausdruck. Die linke Schulter ist stark hochgezogen, der mediale obere Winkel nach oben spitzenförmig ausgezogen. Das linke Schulterblatt ist deutlich kleiner als das rechte, nach oben verschoben und deutlich sagittaler gestellt. Der obere mediale Schulterblattwinkel

ist höckerartig verdickt. Man fühlt von ihm einen derben Wulst zum 2. Brustwirbel hinüberziehen. Die Beweglichkeit des Schulterblattes ist stark eingeschränkt. Bei seitlichem Erheben des Armes nur leichte Rotation um den oberen medialen Winkel. Die Wirbelsäule macht im Halsteil einen leichten Bogen nach links, im oberen Brustteil nach rechts. Die Spinae iliacae posteriores stehen beiderseits gleichhoch. Von vorn gesehen fällt steiles Aufsteigen der linken Clavicula nach der Schulter zu und eine erhebliche Vertiefung der Supraclaviculargrube auf. Die Bewegungen des linken Armes im Schultergelenk sind nach vorn, oben und nach der Seite wesentlich eingeschränkt, Heben des Armes nach hinten gegenüber rechts vermehrt, Rotation uneingeschränkt. Röntgenbericht der Krankengeschichte: Das linke Schulterblatt ist erheblich kleiner als das rechte. Die Gelenkpfannenmitte steht links 3,5 cm höher als rechts, der linke innere Rand der Scapula steht 4,5 cm, der rechte 7 cm von der Dornfortsatzreihe ab. Der obere mediale Winkel der linken Scapula ist zu einer Spitzenexostose ausgezogen. Die linke Clavicula steigt links erheblich steiler nach lateral auf als rechts und ist am distalen Ende horizontal abgeknickt. Der proximale Teil der Rippen erscheint wie eingedrückt. Man sieht im Bereich der 1., 2., und 3. Rippe neben dem Ansatz an der Wirbelsäule eine breite Verschattung mit scharfem Rand nach lateral; ihre obere Ecke legt sich der Grenze zwischen 7. Hals- und 1. Brustwirbeldornfortsatz an.

Das Kind wurde operiert. Aus dem Operationsbericht hören wir: Bei der subperiostalen Freilegung des oberen inneren Schulterblattrandes zeigt sich, von hier nach der Wirbelsäule hinüberreichend, eine knöcherne, rippenstarke Verbindungsbrücke an der Stelle des fehlenden M. Rhomboideus. — Es ist anzunehmen, daß der Schatten auf dem Röntgenbild mit der bei der Operation aufgefundenen Knochenbrücke identisch ist.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand links mit einer Knochenbrücke zwischen Scapula und Wirbelsäule, Formveränderung der linken Scapula mit Exostosenbildung am oberen medialen Winkel, nach rechts konvexe Skoliose.

Fall 2: K. H., 4 Jahre. 1925. Die Röntgenaufnahme der Patientin ist im Bereich der unteren Hals- und der oberen Brustwirbel durch Uebereinanderlagerung der einzelnen Wirbelbilder außerordentlich unklar. Die Wirbel haben sich hier gar nicht vollkommen ausgebildet, es bestehen nur einige Knochenkerne von sehr unregelmäßiger Gestalt und Anordnung, so daß sich gar nicht sagen läßt, welche der oberen Brustwirbel eigentlich an ihrer Stelle zu erwarten wären. Das ganze Bild erinnert dadurch lebhaft an die beschriebenen Fälle von Klippel-Feilscher Krankheit, bei der durch derartige Wirbeldefekte ein Hals gar nicht vorhanden ist und der Kopf dem Thorax direkt aufzusitzen scheint. — Es kommt zu einer sehr starken S-förmigen Skoliose, die im Bereich der unteren Halswirbel mit einem nach rechts konvexen Bogen beginnt, ihren Scheitel etwa an der Stelle hat, an der nach der Lage der

Rippen der 3. Brustwirbel zu erwarten wäre, dann in eine nach links konvexe Krümmung übergeht, deren Scheitel im 4. Brustwirbel liegt. Weiterhin bedingen die Wirbeldefekte einen ossären Schiefhals nach links. Außerdem sind, wie schon erwähnt, die einzelnen Wirbelrudimente noch derart aufeinanderprojiziert, daß eine gleichzeitig bestehende Kyphose angenommen werden muß. Eine weitere Folge der unvollständigen Ausbildung der oberen Brustwirbel ist eine äußerst hochgradig Deformität des ganzen Thorax. Links sind nur 11 Rippen ausgebildet, rechts 12. Eine der oberen linken Rippe fehlt dort, wo die Wirbel hochgradig verkrümmt sind. Während im unteren Teil des Thorax die Rippen sich paarig anordnen, läßt sich im oberen überhaupt nicht mehr sagen, welche Rippen der rechten und der linken Seite einander entsprechen. Jedenfalls verlaufen die oberen rechten Rippen, teils infolge der Skoliose, teils infolge der fehlenden linken Rippe, höher als die linken.

Das rechte Schulterblatt ist bedeutend kleiner und steht höher als das linke. Der rechte mediale obere Scapulawinkel steht 2,5 cm, der rechte untere 3,5 cm höher als links. Wollen wir den Stand der Schulterblätter durch ihre Lage zur Wirbelsäule angeben, so müssen wir wegen der oben bestehenden Wirbeldefekte die Höhe der unteren Scapulawinkel bestimmen. Dann ergibt sich, wenn wir die unteren Brustwirbel entsprechend den Ansätzen der rechts vollzählig ausgebildeten Rippen bezeichnen, daß der rechte Angulus inferior in Höhe des 9., der linke in Höhe des 11. Brustwirbels steht — was aber natürlich nicht als abnormer Tiefstand der Schulterblätter ausgelegt werden darf. Diese Tatsache kommt einfach dadurch zustande, daß durch die Wirbeldefekte der ganze obere Thorax bedeutend zusammengedrängt worden ist.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, S-förmige Skoliose und Kyphose der unteren Hals- und der oberen Brustwirbelsäule, hervorgerufen durch hochgradige Wirbeldefekte, ossärer Schiefhals, Thoraxdeformität mit Fehlen einer Rippe.

Fall 3: L. H., 5 Jahre, 1926. Krankengeschichte. Das Kind kommt mit stark fixiertem und etwas nach rechts geneigtem Kopf. Der Hals ist sehr kurz und breit, fast völlig verschwunden. Dieser Zustand besteht angeblich seit der Geburt. Letztere soll normal verlaufen sein. Früher bestand ein Wolfrachen. Die Wirbelsäule macht im Brustteil einen rechts konvexen Bogen mit entsprechender leichter Torsion. Kein Klopf- oder Stauchungsschmerz. Rundrücken. Der Thorax ist rechts eingesunken. Die rechte Schulter steht tiefer als die linke. Nackenwulst links. Bei Neigung des Kopfes nach links springt der vordere Rand des Trapezius hervor. Die Drehung des Kopfes ist aufgehoben, die Vorwärtsneigung eingeschränkt, Rückwärtsbewegungen frei. Kongenitaler Herzfehler.

Röntgenbild: Der 1. Wirbel unterhalb der Rippengrenze ist nach dem Typ der Brustwirbel gebaut; erst der folgende bietet die Zeichnung des sagittalen Gelenkspaltes. Links sind 12, rechts 11 Rippen

ausgebildet. Rechnen wir den Wirbel, an dem sich das unterste Rippenpaar anlegt, als Brustwirbel Nr. 12, so kommen wir zu folgender Feststellung. Die rechts konvexe Dorsalskoliose hat ihren Scheitel im 8. Brustwirbel. Der 2. Brustwirbel bildet den Scheitel für die sich nach oben anschließende links konvexe Cervico-Dorsalskoliose. Der 3. Brustwirbel ist rechts sehr schmal; dadurch legen sich die beiden oberen, das heißt die eigentliche 2. und 3. rechte Rippe, dicht aneinander. Der rechte Teil des 1. Brustwirbelkörpers scheint mit dem 2. verwachsen zu sein. Dort ersetzt ein breiter, kurzer Fortsatz die Rippe. Die Zeichnung der Halswirbel ist, da sie durch das Bild des Schädels verdickt sind, zum Teil recht undeutlich; dennoch ist eine Spaltbildung der Wirbelbögen der unteren Hals- und des 1. Brustwirbels deutlich zu erkennen. Das rechte Schulterblatt steht erheblich höher und ist viel kleiner als das linke, es ist auch, wie der Stand des unteren Scapulawinkels und der Verlauf der Spina im Vergleich mit der linken Seite zeigt, um seine sagittale Achse gedreht. Die Schulterblätter stehen wie folgt:

Höhe des oberen med. Winkels,
rechts: 1. Brustwirbel,
links: 2. Brustwirbel.
Höhe des unteren Winkels,
rechts: obere,
links: untere Begrenzung des 8. Brustwirbelkörpers.
Höhe des Akromion,
rechts: 1. Brustwirbelkörper,
links: 2. Brustwirbelkörper.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, ossärer Schiefhals rechts, rechts konvexe Skoliose der Brustwirbelsäule, Spina bifida occulta, unvollständig ausgebildeter 3. Brustwirbelkörper, Rippendefekt, kongenitaler Herzfehler, Wolfsrachen.

Fall 4: F. I., 10 Jahre, 1926. Krankengeschichte: Angeborener Schulterblatthochstand rechts. Die Wirbelsäule zeigt eine leichte seitliche Verbiegung, die im oberen Brustteil nach links, im unteren nach rechts konvex ist. Keine Torsion. Die rechte Schulter steht im ganzen höher, die rechte Clavicula ist in der Kontur verändert. Bewegungen im Schultergelenk völlig frei; Deltoideus deutlich atrophisch.

Nach dem Röntgenbild erscheint es mir durchaus nicht sicher, ob es sich wirklich um einen angeborenen Schulterblatthochstand handelt. Ganz typisch ausgebildet ist er jedenfalls nicht. Während das rechte Schulterblatt deutlich kleiner als das linke ist, aber mit seinem medialen oberen Winkel in der normalen Höhe des 2. Brustwirbelkörpers steht, befindet sich das etwas größere linke mit seinem medialen oberen Winkel in Höhe der oberen Begrenzung des 1. Brustwirbelkörpers, sein Akromion in der Höhe zwischen 6. und 7. Halswirbel. Ein typischer Schulterblatthochstand läge vor, wenn das hochgestellte Schulterblatt das kleinere wäre. Beide Claviculae zeigen nach lateral oben. Es ist

möglich, daß ein Defekt des Trapezius vorliegt im Bereich der Fasern, die an der Spina scapulae ansetzen und die Scapula herabzuziehen haben. Anhand des Röntgenbildes allein läßt sich darüber natürlich nichts aussagen. Fest steht bei diesem Fall nur, daß es sich um eine Anomalie der beiden Schulterblätter handelt, bei der das rechte kleiner ist als das linke, letzteres aber höher steht als normal. — Außerdem besteht eine links konvexe Dorsalskoliose mit mäßiger Gegenkrümmung.

Fall 5: L. K., 1 Jahr, 1928. Krankengeschichte, Anamnese: Die Mutter hat einen angeborenen linken Klumpfuß. Das Kind selbst ist normal geboren und wurde nach 4 Wochen an einer Hasenscharte operiert. Schon immer hat die Mutter bemerkt, daß der rechte Arm schlecht gehoben wird. Befund: Sehr blasses, sehr dickes Kind. Die große Fontanelle ist noch für die Fingerkuppe offen. Handgelenke verdickt. Der rechte Arm kann nicht so hoch gehoben werden wie der linke. Im Bereich der unteren Halswirbel befindet sich rechts seitlich ein knöcherner Widerstand, der sich bei Bewegungen des Armes nicht mitbewegt. Röntgenbericht der Krankengeschichte: Spaltbildung im 4.—7. Hals- und im 1. Brustwirbelbogen. Schulterblatthochstand rechts.

Leider ist hier aus technischen Gründn die Beschaffung des Röntgenbildes unmöglich. Jedoch ist der Bericht darüber im Krankenblatt durch seine positiven Angaben durchaus zu verwerten. Nur hätte uns noch eine Erklärung des knöchernen Widerstandes rechts neben den unteren Halswirbeln interessiert.

Zusammenfassend können wir sagen, daß ein angeborener Schulterblatthochstand, verbunden mit Spina bifida occulta, Hasenscharte, und offener Fontanelle vorliegt.

Fall 6: H. A., 10 Jahre, 1929. Krankengeschichte, Anamnese: Das Kind hatte eine normale Geburt, später Rhachitis. Befund der Krankengeschichte: Das linke Schulterblatt steht erheblich höher als das rechte. Die ganze Wirbelsäule macht einen leichten rechts konvexen Bogen, die linke Brustseite wölbt sich kugelig vor.

Auf dem Röntgenbild ist die Krümmung der Wirbelsäule leicht und langgezogen. Am 2. Brustwirbel befindet sich in der Höhe des Wirbelkörpers, hauptsächlich in der rechten Hälfte gelegen, aber bis zur Mitte herüber reichend eine unklare ovale Verschattung. Die Ränder des Brustwirbelkörpers sind vollkommen normal gezeichnet: daher vermute ich, daß es sich nicht um einen Defekt im Wirbelkörper, sondern im Wirbelbogen handelt, dessen Bild hier undeutlich gezeichnet ist. Eine ähnliche, kleinere, undeutlichere Verschattung befindet sich unterhalb dieser im nächsten Wirbel. Die Rippen entspringen beiderseits etwa in gleicher Höhe, verlaufen rechts im normalen Bogen, links dagegen steiler abwärts, wodurch eine Asymmetrie des Thorax zustandekommt. Das linke Schulterblatt steht höher als das rechte, seine pars supraspinata ist erheblich kleiner und auch seine Form gegenüber der des rechten etwas verändert. Stand der Schulterblätter:

Höhe des med. oberen Winkels,
links: obere Begrenzung des 1. Brustwirbelkörpers.
rechts: untere Begrenzung des 1. Brustwirbelkörpers.
Höhe des unteren Winkels,
links: Mitte des 7. Brustwirbelkörpers.
rechts: untere Begrenzung des 7. Brustwirbelkörpers.

Außerdem steht das rechte Akromion höher als das linke, der mediale Teil der linken Spina dagegen 1,5 cm höher als der der rechten; dies kommt durch eine Drehung des linken Schulterblattes um seine sagittale Achse zustande. — Ferner ist auf dem Röntgenbild noch eine Medianverlagerung des Herzens zu erkennen.

Zusammenfassung: Geringgradiger, aber typisch ausgebildeter angeborener Schulterblatthochstand links mit Drehung um die sagittale Achse und Verkleinerung der pars supraspinata, geringe langgezogene nach rechts konvexe Skoliose, mangelhafte Ausbildung des 2. und 3. Brustwirbelbogens, Thoraxasymmetrie, Medianverlagerung des Herzens.

Fall 7: S. U., 10 Jahre, 1929. Befund der Krankengeschichte: Ziemlich starker Schulterblatthochstand rechts, starker Nackenwulst, rechts konvexe Skoliose mit Torsion der Brustwirbelsäule, langgezogene lumbale Gegenkrümmung. Auf dem Röntgenbild erkennen wir eine rechts konvexe, langgezogene Skoliose der unteren Hals- und der ganzen Brustwirbelsäule. Der Schulterblatthochstand erscheint nur gering. Die oberen medialen Winkel stehen beiderseits in Höhe des 1. Brustwirbelkörpers, rechts etwas höher als links, die unteren Winkel in Höhe des 7. Brustwirbelkörpers, ebenfalls rechts höher als links. Erheblicher dagegen ist der Unterschied des Standes des rechten und des linken Akromions; die Höhe des rechten entspricht der des 1., die des linken der des 2. Brustwirbelkörpers. Daraus geht bereits hervor, daß das rechte Schulterblatt um die sagittale Achse gedreht ist, was auch auffällt, wenn man den Verlauf der beiden Spinae miteinander vergleicht. Außerdem ist das rechte Schulterblatt etwas kleiner als das linke, zum Teil auf Kosten der pars supraspinata. Beides wäre durchaus für die Sprengelsche Deformität charakteristisch, allerdings muß noch entschieden werden, ob tatsächlich ein wirklicher Hochstand der rechten Scapula vorliegt. Hierzu muß zunächst bemerkt werden, daß er nicht so ausgesprochen ist, wie das Krankenblatt angibt. Dies ist wohl durch die Tatsache zu erklären, daß bei der äußeren Besichtigung der Scapula als Anhaltspunkte hauptsächlich nur die Spina, der untere Winkel und das Akromion zur Verfügung stehen, während der obere mediale Winkel mehr oder weniger durch Muskulatur verdeckt ist. Tatsächlich steht hier die Spina infolge der sagittalen Drehung, der untere Winkel infolge der geringeren Größe der Scapula rechts erheblich höher als links. Da aber trotz der Drehung um die sagittale Achse nach rechts auch das Akromion und trotz der niedrigeren pars supraspinata auch der obere mediale Winkel rechts — wenn auch nur um ein geringes — höher steht als links, halte ich diesen Fall für einen angeborenen Schulterblatthochstand, der zwar nicht hochgradig ist, bei dem aber die cha-

rakteristischen Symptome der Verkleinerung der hochgestellten Scapula und ihre Drehung um die sagittale Achse besonders deutlich ausgeprägt sind.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, langgezogene, rechts konvexe Cervico-Dorsalskolose.

Fall 8: S. A., 5 Jahre, 1929—31. Krankengeschichte, Anamnese: Gleich nach der Geburt wurde von der Hebamme ein Höherstehen des linken Schulterblattes bemerkt. Befund: Das linke Schulterblatt steht sehr hoch, der mediale obere Winkel etwa neben dem 5. Halswirbel, der untere Winkel ziemlich weit lateral, 6 cm höher als rechts.

Das Röntgenbild zeigt eine rechts konvexe Skoliose der oberen Brustwirbel mit mäßiger cervicaler Gegenkrümmung und geringer Torsion. Die Rippen sind vollzählig ausgebildet, die Köpfchen der oberen Paare stehen, entsprechend der Skoliose, rechts etwas höher als links. Die Clavicula zeigt links nach lateral oben unter einem Erhebungswinkel von 35°, ihr laterales Viertel ist wagerecht abgeknickt. Die rechte Clavicula verläuft nahezu horizontal. Das linke Schulterblatt ist typisch hochgestellt, um die sagittale Achse nach links gedreht und stark formverändert. Die pars supraspinata ist gegenüber rechts erheblich verkleinert: durch Abplattung des oberen medialen Winkels nimmt das Schulterblatt eine fast trapezförmige Gestalt an, deren parallele Seiten die margo lateralis und der abgeplattete obere Winkel und deren beide konvergierende Seiten die margo superior und die margo medialis sind. Der angulus medialis superior befindet sich in Höhe des 4. Halswirbels, der Angulus inferior in Höhe des 5. Brustwirbels. Das Akromion steht in der Höhe des 5. Halswirbels und 1,5 cm höher als das rechte. Das rechte Schulterblatt steht normal. Zwischen der Wirbelsäule und dem inneren Rand der linken Scapula verläuft in der Richtung vom 5. Halswirbel zum unteren Scapulawinkel eine etwa rippenstarke, scharfbegrenzte Knochenspange von 4 cm Länge. Es handelt sich vermutlich um den knöchernen Teil einer Verbindung zwischen Wirbelsäule und linkem Schulterblatt. Durch ihre rippenähnliche Form und ihren Verlauf erinnert sie an den 1928 von Köhler beschriebenen Fall, bei dem eine derartige Knochenbrücke als eine nach hinten und unten umgeschlagene Halsrippe aufgefaßt wurde. Ob eine solche auch in unserem Fall vorliegt, läßt sich jedoch anhand des Röntgenbildes allein nicht mit Sicherheit sagen. Eine Resektion des fraglichen Objektes wurde nicht vorgenommen.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand links, rechts konvexe Skoliose der oberen Brustwirbel, fragliche Anlage einer Halsrippe mit Verbindung zur Scapula.

Fall 9: P. A., 4 Jahre, 1930. Das Röntgenbild des Kindes zeigt eine nach links konvexe Skoliose vom 6. Hals- bis zum 5. Brustwirbel abwärts. Ihr Scheitel liegt im 2. Brustwirbelkörper, der nur links ausgebildet zu sein scheint. Im Bereich des mittleren Brustabschnitts macht die Wirbelsäule eine geringe Gegenkrümmung und hat vom 10. Brustwirbel abwärts verhältnismäßig geraden Verlauf. Die Bögen des 7.

Hals- und des 1. bis 4. Brustwirbels sind offen geblieben. Wohl infolge der nur linksseitigen Ausbildung des 2. Brustwirbels sind die 1. und 2. rechte Rippe an ihrem Ursprung miteinander verwachsen, teilen sich darauf zunächst, um dann aber sogleich wieder miteinander zu verschmelzen. Desgleichen sind die 3. und 4. rechte Rippe an ihrem Ursprung miteinander verwachsen, haben jedoch nach ihrer Verzweigung normalen Verlauf. Das rechte Schulterblatt ist hochgestellt und kleiner als das linke.

Höhe des oberen med.Winkels,
rechts: 6 Halswirbel,
links: obere Begrenzung des 2. Brustwirbelkörpers.
Höhe des unteren Winkels,
rechts: 6 Brustwirbelkörper,
links: 8 Brustwirbelkörper.
Höhe des Akromions,
rechts: untere Begrenzung des 6. Halswirbelkörpers,
links: Mitte des 2. Brustwirbelkörpers.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, links konvexe Cervico-Dorsalskoliose, Spina bifida occulta, Defekt im 2. Brustwirbelkörper mit Rippenanomalien.

Fall 10: M. H., 4 Jahre, 1931. Die Krankengeschichte beschränkt sich hier nur auf eine kurze Angabe des Röntgenbefundes: Zwischen dem 4. und dem 5. Lendenwirbel befindet sich rechts ein keilförmiger Schaltwirbel, der den Scheitel einer scharfen rechts konvexen Skoliose der Lendenwirbelsäule bildet. Nach einer darüber befindlichen kurzen Gegenkrümmung verläuft die Wirbelsäule verhältnismäßig gerade bis zum Bereich der oberen Brustwirbel. Hier durchzieht sie eine mäßige links konvexe Skoliose. Der Bogen des 5. Lendenwirbels ist offen. Das rechte Schulterblatt steht höher und ist etwas kleiner als das linke. Die oberen medialen Winkel stehen beiderseits in der Höhe des 1. Brustwirbeldornfortsatzes. Auch das rechte Akromion steht etwas höher als das linke.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, Schaltwirbel, Spina bifida occulta.

Fall 11: B. G., 10 Jahre, 1933. Das Röntgenbild zeigt eine langgezogene, nach rechts konvexe Skoliose der ganzen Brustwirbelsäule vom 1. Brustwirbel abwärts mit einer geringen Torsion, die besonders im Bereich der unteren Halswirbel und der oberen 3 Brustwirbel ausgebildet ist. Infolge der Skoliose legen sich die rechten Rippenköpfchen etwas höher an die Wirbelkörper an als die linken. Jedoch resultiert daraus, soweit aus dem Röntgenbild ersichtlich, keine hochgradige Asymmetrie des Thorax. Am 6. Halswirbel befindet sich unterhalb des linken Querfortsatzes ein kurzer, spitzer, nach links unten zeigender Fortsatz, dessen Projektion 1,5 cm lang ist. Er ist wohl als eine kurze Halsrippenanlage aufzufassen. Das rechte Schulterblatt steht höher und ist etwas kleiner als das linke, besonders auf Kosten der pars supraspinata.

Höhe des med. oberen Winkels,
rechts: Mitte des 1. Brustwirbelkörpers,
links: untere Begrenzung des 1. Brustwirbelkörpers.
Höhe des unteren Winkels,
rechts: 7. Brustwirbelkörper,
links: 8. Brustwirbelkörper.
Höhe des Akromions:
rechts: 1. Brustwirbelkörper,
links: obere Begrenzung des 2. Brustwirbelkörpers.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts, langgezogene, rechts konvexe Skoliose der Brustwirbelsäule mit Torsion, Halsrippenanlage.

Fall 12: T. R., 14 Jahre, 1933. Befund der Krankengeschichte: Angeborener Schulterblatthochstand links. Gesicht asymmetrisch. Rechts konvexe, langgezogene Skoliose der ganzen Brustwirbelsäule mit ausgesprochener Torsion; Gegenkrümmung im Hals- und im Lendenteil. Spina bifida occulta, handflächengroße Behaarung über dem Kreuzbein mit leichter Venenerweiterung. Leichterer vorderer Rippenbuckel. Nabelhernie.

Das Röntgenbild läßt im Bereich der oberen Brustwirbel bis zum 3. einschließlich eine links konvexe und vom 4. Brustwirbel abwärts eine stärkere rechts konvexe Skoliose erkennen, die ihren am weitesten nach rechts verlagerten Punkt im 10. Brustwirbel hat. In dem Bild des 7. Halswirbels befindet sich in der Mitte ein etwa Y-förmiger Spalt, ein ähnlicher, viel größerer und breiterer in der Mitte des 1. Brustwirbels. Ferner befindet sich auch im rechten Teil des 2. Brustwirbels ein schräger Spalt, der den Querfortsatz von dem übrigen Wirbel abzutrennen scheint. Es handelt sich hier sicher um Spaltbildungen in den Bögen der 3 genannten Wirbel. Die oberen 4 Rippen zeigen beiderseits ein recht erhebliches Abweichen vom normalen Verlauf. Durch die im Bereich der obersten 3 Brustwirbel vorhandene Linkskrümmung der Wirbelsäule legen sich die 2. und 3. linke Rippe dicht aneinander, während die 4. durch das Abweichen der folgenden Brustwirbel nach rechts steiler abwärts verläuft. Die oberen rechten Rippen zeigen noch weitere Anomalien. Hier legt sich die 2. Rippe erst an den oberen Teil des 3. Brustwirbelkörpers an, verzweigt sich dann in ihrem weiteren Verlauf in zwei Aeste, von denen aber keiner als Rudiment einer etwa fehlenden Rippe aufzufassen ist; denn am 3. Brustwirbel legt sich außerdem das Köpfchen der nächstfolgenden, also der rechtmäßigen 3. rechten Rippe an, die vollständig ausgebildet ist. Es fehlt somit keine Rippe, nur ist die 2. abnorm tief angelegt, was den Wachstumsreiz zur Bildung der oberen Abzweigung ausgelöst haben mag. Die folgenden Rippenpaare entspringen infolge der rechts konvexen Skoliose rechts höher als links, wodurch die Thoraxasymmetrie bedeutend erhöht wird.

Besonders auffallend ist der abnorme Stand der beiden Schultergürtel. Beide Claviculae zeigen nach lateral oben unter einem Erhebungswinkel von rechts 35°, links 25°. Besonders hochgestellt ist das linke Schulterblatt.

Höhe des oberen medialen Winkels,
rechts: 7. Halswirbel,
links: 6. Halswirbel
Höhe des unteren Winkels,
rechts: 7. Brustwirbel,
links: 5. Brustwirbel.
Höhe des Akromions,
rechts: 6. Halswirbel,
links: 1. Brustwirbel.

Abnorm hochgestellt sind also beide Schulterblätter, besonders typisch aber das linke, das auch kleiner und erheblich um die sagittale Achse nach links gedreht ist. Letzteres ist daraus zu erkennen, daß links der mediale obere Winkel höher, das Akromion dagegen tiefer steht als rechts und der untere Winkel links gleich neben der Wirbelsäule, rechts weiter lateral gelegen ist. Außerdem überschneidet der Schatten des linken Schulterblattes die linken Querfortsätze der Brustwirbel, daher erscheint es hier durchaus möglich, daß der Hochstand des Schulterblattes durch mechanische Behinderung an der sich nach links entgegenkrümmenden Wirbelsäule zustandekommt. — Die Gesichtsasymmetrie ist auf dem Röntgenbild deutlich zu erkennen.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand beiderseits, besonders typisch links, Spina bifida occulta, rechts konvexe Dorsalskoliose, Gesichtsasymmetrie, hochgradige Rippenanomalien, Nabelhernie.

Fall 13: K. G., 2 Jahre, 1935. Krankengeschichte, Anamnese: Das Kind ist normal geboren, hat auch normal laufen gelernt. Der Mutter ist aufgefallen, daß das Kind den rechten Arm schont, am rechten Schulterblatt hat sie einen Knochenauswuchs bemerkt. Befund der Krankengeschichte: Das rechte Schulterblatt steht höher als das linke, es hat natürliche Größe. Der Hals erscheint verkürzt und verdickt.

Auf dem Röntgenbild erkennen wir eine beträchtliche Abbiegung der unteren Halswirbel nach rechts, anschließend eine links konvexe, langgezogene Skoliose der übrigen Wirbelsäule. Der 1. und der 2. Brust- und der 7., vielleicht auch der 6. Halswirbelbogen sind offen geblieben, ebenso scheint auch der 5. Lendenwirbelbogen offen zu sein. Zwischen der 6. und der 7. linken Rippe hat sich, 2 cm von der Wirbelsäule entfernt, eine Knochenbrücke ausgebildet. Am oberen Rande der 6. rechten Rippe, etwa 2,5 cm vom Rippenköpfchen entfernt, befindet sich eine Exostose, der die beiden darübergelegenen Rippen in einem nach oben konvexen Bogen ausweichen müssen. Auch das rechte Schulterblatt ist durch die Rippenexostose hochgestellt, sein unterer Winkel so stark abgeplattet, das es die Gestalt eines Trapezes annimmt.

Höhe der medialen oberen Winkel,
rechts: zwischen 6. und 7. Halswirbel,
links: 1. Brustwirbel.
Höhe der unteren Winkel,
rechts: untere Begrenzung des 4. Brustwirbelkörpers,
links: 5. Brustwirbelkörper.

Höhe des Akromions: beiderseits 7. Halswirbelkörper, rechts etwas höher als links.

Einen Vergleich der Verlaufsrichtungen beider Spinae zeigt eine erhebliche Drehung des rechten Schulterblattes um die sagittale Achse nach rechts.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand rechts infolge einer Rippenexostose, links konvexe, langgezogene Skoliose der Brust- und Lendenwirbel, Spina bifida occulta.

Fall 14: G. H., 10 Jahre 1935—36. Bei der äußeren Besichtigung fällt eine kurzbogige links konvexe Skoliose der Wirbelsäule im Bereich der unteren Hals- und der oberen Brustwirbel auf, eine Sagittalstellung des linken Schulterblattes deutet auf eine Torsion der oberen Brustwirbel hin. Wie das Röntgenbild zeigt, beginnt die nach links konvexe Skoliose am 6. Halswirbel und reicht bis zum 6. Brustwirbel herab. Der linke Teil des 3. Brustwirbels ist mit dem 2. verschmolzen, der rechte Teil fehlt dagegen ganz. Der 2. Brustwirbel ist daher links erheblich höher als rechts und besitzt links zwei Querfortsätze, rechts nur einen, desgleichen links zwei Gelenkpfannen für die Köpfchen der 2. und 3. Rippe, rechts dagegen nur eine. Es sind also links 12, rechts nur 11 Rippen vorhanden.

Schon bei der äußeren Besichtigung fällt ferner auf, daß die ganze linke Schulter etwa 3 cm höher steht als die rechte. Dies wird durch die Röntgnaufnahme bestätigt, die einen Hochstand und eine Verkleinerung des linken Schulterblattes gegenüber dem rechten erkennen läßt.

Stand der Schulterblätter:

Links: Akromion und medialer oberer Winkel in Höhe des 2. Brustwirbelkörpers, unterer Winkel in der des 8. Brustwirbelkörpers.

Rechts: Akromion und ob. med. Winkel in Höhe des 3., wirklichen 4. Brustwirbelkörpers, unterer Winkel in Höhe des wirklichen 10. Brustwirbelkörpers.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand links, links konvexe Cervico-dorsalskoliose, teilweiser Defekt eines Brustwirbels und Verschmelzung des Rudimentes mit dem darübergelegenen Wirbel, Rippendefekt.

Fall 15: K. A., 5 Jahre, 1934—36. Wie aus dem Röntgenbilde ersichtlich, weist die Wirbelsäule im oberen Brustteil eine leichte, langgezogene, rechts konvexe Skoliose auf, der zufolge die rechten oberen Rippen um ein geringes höher entspringen als die linken. Es besteht keine wesentliche Torsion. Der 7. Hals- und der 1. Brustwirbelbogen sind offen geblieben. Das linke Schulterblatt ist typsich hochgestellt, erheblich kleiner als das rechte und um die sagittale Achse nach links gedreht, wodurch die Spina, die am rechten Schulterblatt fast horizontal verläuft, hier nach links abwärts gerichtet ist und mit der Horizontalen einen nach medial offenen Winkel von 15° bildet. Stand der Schulterblätter: Akromion: beiderseits 3. Brustwirbelkörper, links etwas höher als rechts.

Oberer med. Winkel: links in Höhe des 7. Hals-, rechts in Höhe des 3. Brustwirbelkörpers.

Unterer Winkel: links in Höhe des 5., rechts des 8. Brustwirbelkörpers.

Zusammenfassung: Angeborener Schulterblatthochstand links, mäßige Skoliose, Spina bifida occulta.

Bei einem Vergleich dieser 15 Fälle von angeborenem Schulterblatthochstand untereinander läßt sich zunächst einmal feststellen, daß es tatsächlich ganz verschiedene mechanische Ursachen sein können, die das Hochstehen der Scapula anatomisch bedingen. Das erinnert an die Versuche, die verschiedenen Formen von Sprengelscher Deformität nach diesen anatomischen Ursachen zu unterscheiden, wie es in ähnlicher Weise bereits Ehrhard vorschlug. Ein Versuch, unsere 15 Fälle nach diesem Gesichtspunkt einzuteilen, würde allerdings nur folgendes Ergebnis haben.

1. Im Fall Nr. 1 war es sicher, im Fall Nr. 8 wahrscheinlich eine knöcherne Verbindung der Scapula mit der Wirbelsäule, durch die erstere in ihrer abnormen Setllung fixiert wurde. — Berücksichtigen wir in der Literatur beschriebene Fälle, so lassen sich jene beiden mit vielen anderen zu einer Gruppe zusammenstellen, die wir bezeichnen würden als „Angeborener Schulterblatthochstand durch knöcherne, knorplige oder fibröse Verbindungen zwischen Wirbelsäule und Scapula".

2. Im Fall Nr. 13 war das Schulterblatt durch eine Rippenexostose, im Fall Nr. 12 vielleicht durch eine mechanische Behinderung an der Wirbelsäule hochgestellt. Zu dieser Gruppe, die wir einfach „Angeborenen Hochstand des Schulterblattes infolge mechanischer Behinderung am Thorax" nennen würden, wären sicher noch eine Reihe weiterer Fälle zu zählen, bei denen der Descensus scapulae durch Deformitäten des Thorax oder der Scapula, besonders durch nach vorn gekrümmte Pars supraspinata, verhindert wird. Zur Beurteilung der einzelnen Fälle reicht hier allerdings die Röntgendiagnostik allein nicht aus, vielmehr würde den Ausschlag der klinische oder sogar erst der bei der Operation erhobene Befund geben.

3. Fälle von angeborenem Schulterblatthochstand durch Muskeldefekte lassen sich röntgenologisch nicht mit Sicherheit feststellen. Hier würde die genaue Prüfung der Schultergürtelmuskulatur durch den elektrischen Strom von besonderem Wert sein. Ob auch von unseren Fällen einige zu dieser Gruppe zu rechnen sind, läßt sich kaum sagen.

Wenn sich also auch nicht alle Fälle in eine derartig strenge Einteilung ohne weiteres einordnen lassen, so läßt sich doch schon anhand dieser 15 Fälle feststellen, daß es jedenfalls mehrere anatomische Ursachen für den angeborenen Schulterblatthochstand gilt. Das würde eigentlich zu der Vermutung führen, daß er dann auch aller Wahrscheinlichkeit nach durch ganz verschiedene pathogenetische Ursachen, die zur Ausbildung jener anatomischen Grundlagen geführt haben, entstanden ist.

Dagegen spricht jedoch das einheitliche Krankheitsbild. Nicht nur der Hochstand der Scapula, der immer mit einer Verkleinerung, meist auch mit einer Drehung um die sagittale Achse verbunden ist, gehört dazu, sondern auch — wie ganz besonders unsere 15 Fälle zeigen, — mindestens einige jener Begleitbefunde, die Dr. Matsuoka bereits angegeben hat. Eine Zusammenstellung von ihnen nach ihrem Vorhandensein in unseren 15 Fällen würde folgendes Bild ergeben.

(Siehe Tabelle auf Seite 24.)

Nehmen wir den Fall Nr. 4, bei dem es unsicher war, ob tatsächlich ein angeborener Schulterblatthochstand vorlag, und den Fall Nr. 7 mit der Begründung aus, daß bei beiden nur eine Röntgenaufnahme des Thorax, nicht aber auch der Lendengegend zur Verfügung stand, somit die Vollständigkeit der Befunde eine fragliche ist, so können wir feststellen, daß in jedem der übrigen Fälle einige der von Matsuoka angegebenen Begleiterscheinungen vorhanden ist. Diese Tatsache scheint die Auffassung, daß sie in ätiologischer Hinsicht sicher irgendwie mit dem angeborenen Schulterblatthochstand zusammenhängen, zu bestätigen. Man wird deshalb bei der Erörterung der Frage der Pathogenese der Sprengel'schen Deformität auch auch die Momente zu berücksichtigen haben, die man für die Entstehung jener Nebenbefunde verantwortlich macht. Ich lasse daher eine kurze Zusammenstellung der gegenwärtig vertretenen Ansichten über ihr Zustandekommen folgen.

1. Die angeborene Skoliose kann nach Hoffa auf drei Arten entstehen: a) Als intrauterine Belastungsdeformität durch Zwangshaltung des Foetus im Uterus — also ähnlich, wie sich Sprengel bereits die Entstehung des angeborenen Schulterblatthochstandes vorstellte,

b) durch asymmetrische Ausbildung einzelner Wirbel, sowohl durch Wirbeldefekte, bei denen es sich um einen Bildungsmangel

Fall Nr.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Auftreten von Skoliosen	+	+	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Kyphosen		+													
Ossärem Schiefhals		+	+												
Wirbeldefekten		+	+						+					+	
Schaltwirbeln										+					
Spaltbildungen an Wirbelbögen		+	+		+	+			+	+		+	+		+
Rippendefekten und anderen Anomalien ..		+	+						+			+			
Exostosen													+		
Halsrippen								?			+				
Gesichtsasymmetrien												+			
Knochenbrücken zwischen Wirbelsäule und Scapula	+							+							
Wolfsrachen, Hasenscharte			+		+										
Kongenitalien Herzanomalien			+			+									
Nabelhernien												+			
Nicht rechtzeitig geschlossener gr. Fontanele ..					+										

handelt, als auch durch überzählig vorhandene, einseitig ausgebildete Schaltwirbel. Hierzu gehören auch die numerischen Variationen der Wirbelsäule, sobald sie asymmetrisch vorhanden sind, wenn also beispielsweise der 1. eigentliche Lendenwirbel auf der einen Seite noch als Brustwirbel ausgebildet ist.

c) Auch Halsrippen können eine derartige angeborene Skoliose verursachen, die bei einseitiger Anlage nach dieser Seite, bei beiderseitiger Anlage nach der der längeren Halsrippe konvex ist.

2. Wirbeldefekte, (Fall Nr. 2), Schaltwirbel (Fall Nr. 10), numerische Variationen (Fall Nr. 3) werden von H o f f a als durch primäre Keimesvariationen entstanden erklärt.

3. Die Genese der Halsrippen erklärt Lange 1933 folgendermaßen. Ursprünglich werden im Embryo 29 Rippenpaare angelegt, die sich aber mit Ausnahme der im Bereich der Brustwirbelsäule gelegenen wieder zurückbilden. Am längsten erhält sich das 7. Halsrippenpaar. Ist die Rückbildung gehemmt, so treten mehr oder weniger ausgebildete Halsrippen auf, am häufigsten am 7. Halswirbel. — Es handelt sich hier also nicht um überzählige, sondern um Hemmungsbildungen.

4. Der össäre Schiefhals entspricht seiner anatomischen Grundlage nach der Scoliose der übrigen Wirbelsäule infolge von Wirbeldefekten, Schaltwirbeln usw. Er entspricht ihr daher sicher auch in pathogenetischer Hinsicht.

5. Ueber die Entstehung von Spaltbildungen an Wirbelbögen, Spina bifida, Rhachischisis usw. gibt es zwei Theorien. Die ältere von Ranke, Koch, Marchand und anderen besagt, daß ihnen eine unvollständige Abschnürung der Medullarplatte vom Hornblatt zugrundeliegt, die durch abnorme Krümmungen der Wirbelsäule infolge Zwangshaltung des Foetus im Uterus verhindert wird. Nach der jüngeren Auffassung von Recklinghausen sind nicht mechanische Einwirkungen, sondern Wachstumshemmungen infolge keimbedingten Bildungsmangels die Ursache.

6. Ueber die Ursache von Muskeldefekten wissen wir nach Meyenburg gerade, was die des Trapezius anbetrifft, nichts Sicheres. Vorläufig können weder keimbedingte Ursachen, die für andere Muskeldefekte, z. B. für die des Pectoralis maior, verantwortlich gemacht werden, noch mechanisch intrauterin oder während der Geburt wirkende Schädigungen ausgeschlossen werden.

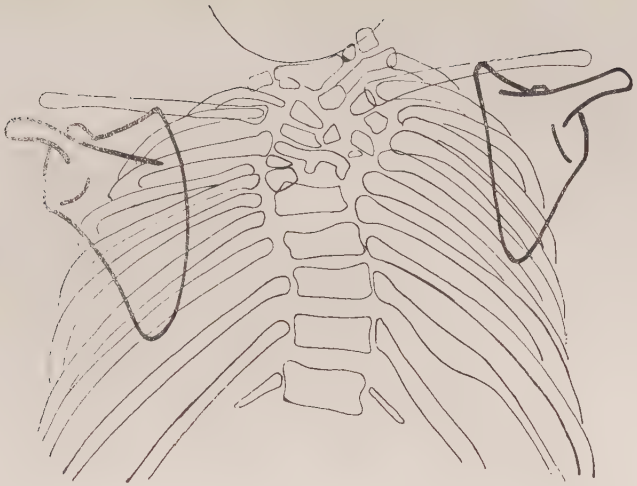
7. Die Exostosen an Rippen und Scapula, behauptet Sick, seien wahrscheinlich, ebenso wie die knöchernen Verbindungen zwischen Wirbelsäule und Schulterblatt, von versprengten Knochenkeimen ausgegangen und durch die gleichen mechanischen Einwirkungen des Uterus zu erklären, die nach seiner Ansicht auch Spina bifida usw. bedingen. — Exostosen treten im übrigen häufig familiär und multipel auf. Besonders eingehend hat sich Herzog mit ihnen befaßt. Nach seiner Ansicht liegen ihnen hereditäre Potenzstörungen des knochenbildenden Matrixgewebes zugrunde. Die Tatsache, daß sie an Röhrenknochen mit Vorliebe an der Epiphysengrenze im Bereich der Ossifikationslinie auftreten, spreche für innere, also keimbedingte Auslösungsreize. Er gibt aber zu, daß allerdings auch äußere Momente, z. B. Traumen, bei der Ausbildung derartiger

Exostosen nachgewiesenermaßen eine Rolle spielen können. — Es ist nun die Frage, ob derartige familiär und häufig multipel auftretenden Exostosen von denen, die sich oft bei angeborenem Schulterblatthochstand finden, grundsätzlich ihrem Wesen nach zu trennen sind oder, ob es sich um die gleichen Mißbildungen handelt. Es wäre sicher wertvoll, wenn solche Fälle von Sprengel'scher Deformität, bei denen der Hochstand der Scapula durch eine Exostose bedingt ist, daraufhin geprüft würden, ob das betreffende Individuum mit noch weiteren derartigen Exostosen behaftet ist, oder ob solche in der näheren Verwandtschaft häufiger vertreten sind. Vorläufig aber steht nur fest, daß Exostosen vielfach als Hemmungsbildungen angesehen werden, für deren Entstehung sowohl äußere, mechanische Einwirkungen wie auch keimbedingte Ursachen in Frage kommen.

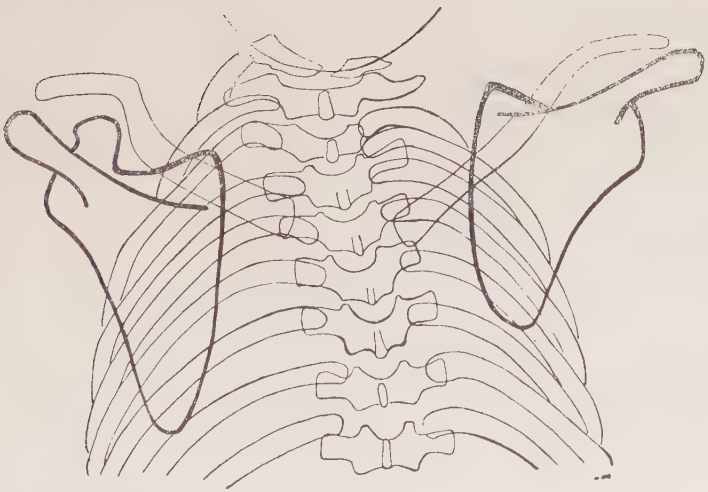
8. Hasenscharte und Wolfsrachen sind Hemmungsbildungen, die durch mangelhafte Vereinigung des Stirnfortsatzes mit dem Oberkieferfortsatz zustandekommen. Wir sehen also, daß fast alle diese Anomalien als Hemmungsbildungen erklärt werden, für die sowohl exogene wie auch endogene Ursachen in Frage kommen.

Zusammenfassend kann daher gesagt werden, daß in allen 15 vorliegenden Fällen von Sprengel'scher Deformität sich weitere kongenitale Mißbildungen fanden, die größtenteils als Hemmungsbildungen aufgefaßt werden. Ihre häufige Beteiligung am angeborenen Schulterblatthochstand läßt daher darauf schließen, daß auch er eine Hemmungsbildung darstellt, die sich im Ausbleiben des Descensus Scapulae und im mangelhaften Wachstum des Schulterblattes manifestiert. Ob nun exogene oder endogene Momente die letzte Ursache sind, läßt sich noch nicht mit Sicherheit sagen. Man neigt heute vorwiegend zu letzterer Annahme. So kommt es, daß die Sprengel'sche Deformität in der jüngsten Auflage des Gütt - Rüdin - Ruttke „Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses" unter den schweren erblichen körperlichen Mißbildungen aufgezählt ist. Familiäres Vorkommen sei wiederholt nachgewiesen worden.

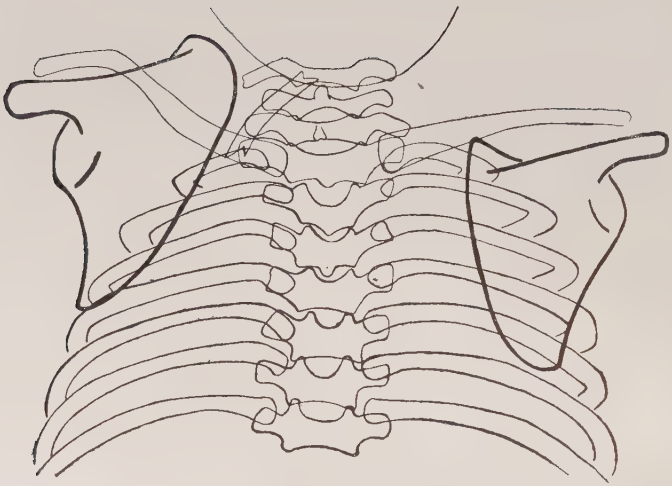
Nachfolgende Abbildungen sind Photographien durchgepauster Röntgenbilder. Leider ließen sich solche nicht mehr von allen Fällen beschaffen. Bei den übrigen lagen jedoch in den Krankengeschichten eingehende Röntgenberichte vor, so daß auch sie als Material zu vorliegender Arbeit mit herangezogen werden konnten.



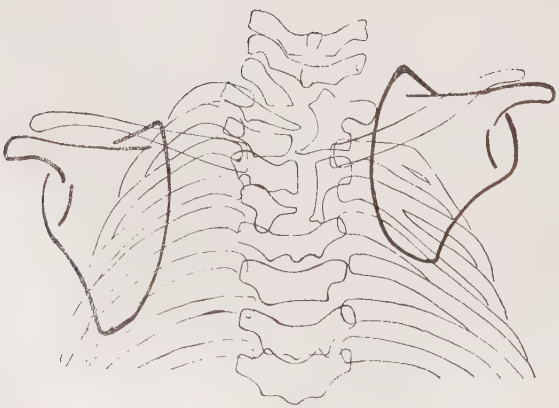
Fall Nr. 2.



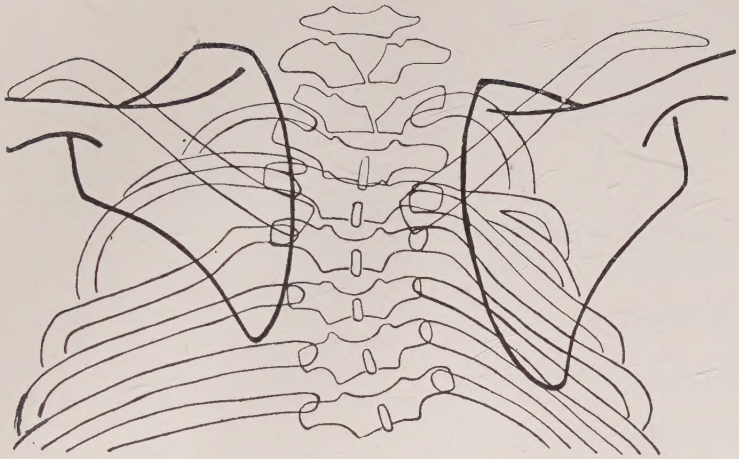
Fall Nr. 3.



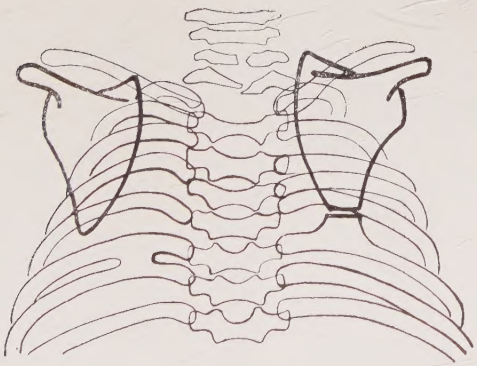
Fall Nr. 8.



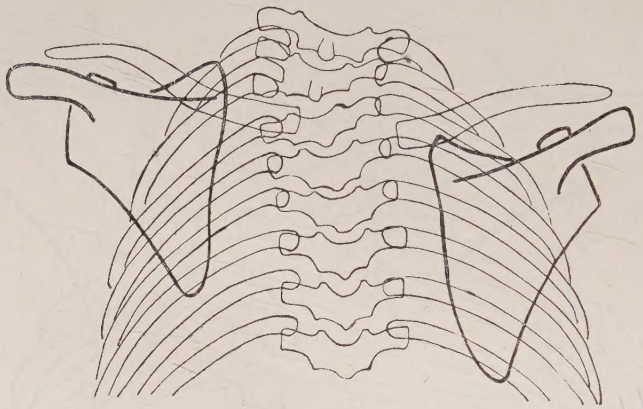
Fall Nr. 9.



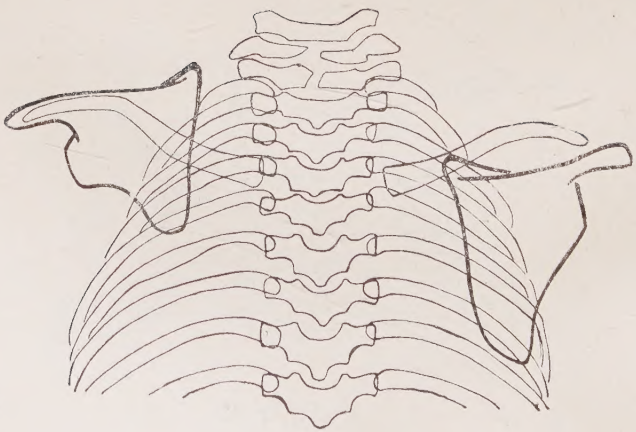
Fall Nr. 12.



Fall Nr. 13.



Fall Nr. 14.



Fall Nr. 15.

Literaturangabe.

1. F. Lange: Lehrbuch der Orthopädie.
2. Hoffa: Orthopädische Chirurgie.
3. Joachimsthal: Handbuch der orthopädischen Chirurgie.
4. Sprengel: Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben. (Archiv f. klin. Chirurgie, 1891.)
5. Sick: Ueber angeborenen Schulterblatthochstand. (Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1902.)
6. Sellheim: Spontangeburt als Ursache von Schulterdeformitäten. (Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1909).
7. Matsuoka: Ueber angeborenen Hochstand der Schulterblätter. (Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1912.)
8. Köhler: Beitrag zur Pathogenese und Behandlung des angeborenen Schulterblatthochstandes. (Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 1928.)
9. Bender: (Abhandlung in den Jahresberichten über die Fortschritte der Chirurgie und deren Grenzgebiete, 1904).
10. Erhard: (Abhandlung in den Jahresberichten über die Fortschritte der Chirurgie und deren Grenzgebiete, 1905.)
11. Lange: Ueber die Genese der Halsrippen. (Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie, 1933.)
12. Meyenburg: Pathologie der quergestreiften Muskulatur.
13. Levandowsky: Handbuch der Neurologie.

Lebenslauf.

Am 7. April 1912 wurde ich, Walter Huck, als Sohn des Regierungsbaumeisters Georg Huck und seiner Ehefrau Maria, geb. Schmitt in Berlin geboren. Ich wurde evangelisch getauft und verlebte meine ersten Lebensjahre in Niederfinow (Mark) und in Nauen, wo mein Vater beruflich bei der Havelländischen Luch-Meliorationsgenossenschaft tätig war. Von Ostern 1918 ab besuchte ich in Nauen erst die Grundschule, dann das Realgymnasium, das später in ein Reformrealgymnasium umgebildet wurde. Hier bestand ich Ostern 1931 die Reifeprüfung.

Vom Sommerhalbjahr 1931 bis Sommerhalbjahr 1933 studierte ich an der Ludwig-Maximilians-Universität in München Medizin und bestand dort im Juli 1933 meine ärztliche Vorprüfung mit „gut". Vom Winterhalbjahr 1933/34 bis Sommerhalbjahr 1936 setzte ich mein Studium an der Friedrich-Wilhelms-Universität in Berlin fort, wo ich im Sommer 1936 die ärztliche Staatsprüfung mit „gut' bestand.

Während meiner klinischen Studienzeit famulierte ich auf der inneren Abteilung des Robert-Koch-Krankenhauses in Berlin-Moabit und auf der inneren sowie auf der gynäkologischen Abteilung und im pathologischen Institut des Städtischen Krankenhauses in Spandau.

Mit der Orthopädie beschäftigte ich mich besonders im Sommerhalbjahr 1935/36. In dieser Zeit entstand auch vorliegende Arbeit im Auftrage des Herrn Professor Dr. Storck, dem ich für seine mir teils durch seine Vorlesung, zum großen Teil aber auch privat gegebenen Anleitungen ganz besonderen Dank schulde.